

(Aus dem Pathologischen Institut der Universität Zürich  
[Direktor: Prof. Dr. H. von Meyenburg].)  
(Arbeit unter Leitung von Dr. Chr. Hedinger.)

---

# Das Syndrom von Lutembacher

## Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde der Medizinischen Fakultät  
der Universität Zürich

vorgelegt von

**Dorothea Schopf**

von Basel und Zürich

Genehmigt auf Antrag von Prof. Dr. H. von Meyenburg  
Zürich 1953



---

VERLAG VON S. KARGER IN BASEL

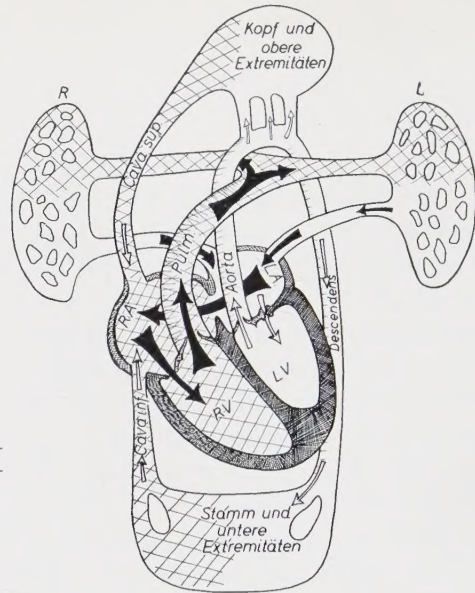


Martineau (26) beschrieb 1865 erstmals einen autoptisch verifizierten Fall von *Mitralstenose und Vorhofseptumdefekt*. Weitere Einzelbeobachtungen dieser Art wurden anschließend von Chénieux (7), Firket (12), Butin (6), Moureyre (29), Dufour und Huber (10) u. a. (3, 9, 14, 15, 30, 37) mitgeteilt. Seit Lutembacher (23) 1916 in einer größeren Arbeit Symptomatologie, pathologische Anatomie, Pathogenese und Klassierung der Fälle von Mitralstenose mit interaurikulärer Kommunikation besonders hervorhob, wird diese Symptomenkombination als *Lutembacher-Syndrom* bezeichnet.

1933 sammelten McGinn und White (27) alle bis dahin bekannten Fälle, im ganzen waren es 24. 1934 stellte Roesler (33) in einer umfassenden Arbeit über Defekte im Vorhofseptum 62 Fälle der Literatur zusammen, die einen autoptisch verifizierten Vorhofseptumdefekt von mindestens 1 cm Durchmesser ohne andere Mißbildungen aufwiesen. Der Kombination mit Mitralstenose schenkte er jedoch keine besondere Beachtung, da die Symptomatologie des isolierten Vorhofseptumdefektes durch die seiner Ansicht nach immer später erworbene Mitralstenose nicht wesentlich verändert, sondern nur verstärkt werden soll. In den nun folgenden Jahren wurden weiterhin einzelne Fälle des Syndroms publiziert (8, 13, 19, 20, 21, 32, 35, 41), z. T. auch im Rahmen von Arbeiten über Vorhofseptumdefekte (2, 5, 28, 36, 38, 40).

*Mitralstenose und Vorhofseptumdefekt sind für das Lutembacher-Syndrom charakteristisch. Entscheidend für die besonderen Zirkulationsverhältnisse ist dabei die interaurikuläre Kommunikation mit freiem Blutstrom zwischen beiden Vorhöfen.* Bei gleichzeitiger Mitralstenose fließen große Blutmengen entsprechend dem Weg des geringeren Widerstandes durch den Vorhofseptumdefekt von links nach rechts, und nur ein relativ kleiner Teil durch das verengerte Mitralostium in linke Kammer und großen Kreislauf. Im Lungenkreislauf zirkuliert so ständig eine bedeutend

größere Blutmenge als im großen Kreislauf. Diesen Verhältnissen entsprechen klinische, radiologische und pathologisch-anatomische Befunde.



Schema der veränderten Blutzirkulation beim Lutembacher-Syndrom.

Im allgemeinen wird die Stromrichtung vom linken in den rechten Vorhof damit erklärt, daß der Druck im linken Vorhof höher ist als im rechten. Entgegen dieser Ansicht hält *Uhley* (41) die Druckdifferenz nicht für die Ursache des Blutstromes von links nach rechts. Er glaubt, daß der Blutstrom vom linken in den rechten Vorhof hauptsächlich passiv und gravitationsbedingt ist, weil entsprechend der Lage des Herzens im Thorax bei aufrechter Körperhaltung der linke Vorhof kranialwärts vom rechten zu liegen kommt, während sich die Vorhofscheidewand dabei praktisch in horizontaler Ebene befindet. Nach *Uhley* besteht bei einem Vorhofseptumdefekt von über 1 cm Durchmesser überhaupt keine Druckdifferenz zwischen beiden Vorhöfen, weil der Druck durch die große Kommunikation laufend ausgeglichen wird. Dieses Fehlen von Druck- und Spannungsdifferenzen in den verschiedenen Herzhöhlen stellt *Brown* (4) als möglichen Grund dar für die Tatsache, daß sich beim Lutembacher-Syndrom nur sehr selten eine Endocarditis lenta entwickelt.

#### *Pathologisch-anatomische Befunde.*

Die zwei autoptischen Hauptbefunde, die das Syndrom von Lutembacher charakterisieren, sind *Mitralstenose* und *Vorhofseptumdefekt*. Dabei kommt es nicht auf die Art des Vorhofseptumdefektes — weit offenes Foramen ovale oder eigentlicher Defekt —, sondern nur auf seine Größe an. In der Regel spricht man

von einem Lutembacher-Syndrom erst bei einem Defekt von mindestens 1 cm Durchmesser. Kleinere Defekte beeinflussen die Zirkulation nur wenig und führen daher nicht zur Ausbildung der typischen Merkmale. Rechte Herzkammer und rechter Vorhof sind enorm dilatiert und hypertrophiert, meist um so ausgeprägter, je größer der Vorhofseptumdefekt ist. Die Herzvorderfläche wird ganz vom rechten Herzen und die Spitze häufig von der rechten Kammer gebildet. Der linke Ventrikel kann normal oder so klein und schwächlich sein, daß er der großen und oft sehr muskelstarken rechten Kammer als kleines Anhängsel aufzuliegen scheint. Conus pulmonalis, Arteria pulmonalis und ihre Äste sind stark erweitert, während die Aorta eher eng und schmal ist. Das Verhältnis der Durchmesser von Aorta und Pulmonalis beträgt im Durchschnitt rund 2 : 3 (33). Die Pulmonalis ist immer größer als die Aorta und kann aneurysmaartig ausgeweitet sein; Wandveränderungen sind häufig (Verdickung, Atheromatose, Parietalthrombose, Endarteriitis). Die Aorta ist oft auffallend dünnwandig. Das Herzgewicht ist praktisch immer erhöht.

Zusammenfassend ergeben sich die folgenden 4 typischen Autopsiebefunde: *Vorhofseptumdefekt* (nicht unter 1 cm im Durchmesser), *Mitralstenose*, *gewaltige Dilatation und Hypertrophie des rechten Herzens* (wobei die Dilatation viel stärker ausgeprägt ist als die Hypertrophie), *weite Pulmonalis bei eher enger Aorta*. Die allgemeinen Veränderungen entsprechen einer chronischen Stauung in allen Organen.

#### *Klinische Erscheinungen.*

So klar und einheitlich die pathologisch-anatomischen Befunde erscheinen, so vielgestaltig ist das klinische Bild.

*Anamnese:* Viele Patienten sind bis zum dritten Jahrzehnt oder noch länger völlig beschwerdefrei. (Es wurden Patientinnen beschrieben, die bis zu 9 Geburten ohne weiteres ertragen haben [12, 23, 38]; eine Pat. war begeisterte Skifahrerin und Alpinistin [35], und ein Pat. verrichtete jahrelang Schwerarbeit [20].) Erst spät, oft nach einer Affektion der oberen Luftwege, treten die ersten Zeichen des Herzleidens auf. Andere Patienten dagegen sind von Kind an nicht so leistungsfähig wie ihre gleichaltrigen Kameraden, sind zart, unterentwickelt und leiden an Kurzatmigkeit nach körperlichen Anstrengungen und rascher Ermüdbarkeit. Der Tod erfolgt im allgemeinen an Herzversagen. Das durch-

schnittliche Lebensalter beträgt 35 Jahre (27), das höchste von 74 Jahren erreichte die Patientin von *Firket* (12).

*Allgemein-Symptome:* Die meisten Patienten sind von grazilem Habitus und eher klein gewachsen. *Parkes Weber* (43) bezeichnet dies anschaulich als «conservative hypoplasia of the whole body», d. h. als Versuch der Anpassung des Körperwachstums an das beschränkte arterielle Blutangebot im großen Kreislauf. Viele zeigen Brustkorbdeformitäten, z. B. einen präkordialen Rippenbuckel infolge der mächtigen Herzvergrößerung. Die Hautfarbe ist im allgemeinen blaß. Die häufig vorkommende leichte Akrocyanose muß als Ausdruck des vermehrten Sauerstoffverbrauchs in der Peripherie aufgefaßt werden, weil relativ wenig Blut im großen Kreislauf zirkuliert. Eine eigentliche Mischblutcyanose kommt praktisch nur terminal vor, nämlich dann, wenn infolge Versagens des rechten Herzens das im rechten Vorhof zurückgestaute Blut durch den Vorhofseptumdefekt in den linken Vorhof fließt. Es handelt sich also um eine «cyanose tardive», ein sog. «Syndrome de Bard et Curtillet».

*Herzbefunde:* Bei der Untersuchung des Herzens fällt vor allem die starke Verbreiterung der Herzdämpfung auf. Der Spitzenstoß ist weit nach außen verschoben. Meist sind ausgesprochene epigastrische und präkordiale Pulsationen zu palpieren. Die Auskultation ergibt sehr wechselnde Befunde, am häufigsten ein systolisches Geräusch mit Punctum maximum über dem Sternum auf Höhe des 3.—4. Intercostalraumes wie beim isolierten Vorhofseptumdefekt. Der zweite Pulmonalton ist meist auffallend laut und klappend. Die auskultatorischen Befunde der Mitralkstenose können in typischer Weise vorhanden sein, vor allem der paukende erste Ton über der Spitze, weniger oft das charakteristische diastolische Geräusch bzw. diastolische Schwirren. Sehr oft ist die Mitralkstenose aber klinisch stumm, da der geringe Blutstrom, der bei gleichzeitig bestehendem Vorhofseptumdefekt das stenosierte Mitralkostium passiert, zur Erzeugung eines hörbaren diastolischen Geräusches nicht mehr genügt. Der Puls ist eher schwach, oft unregelmäßig bis absolut arrhythmisch, der Blutdruck normal oder erniedrigt. Das EKG zeigt einen Rechts-Hyperfunktions-Typus, nicht immer sehr ausgesprochen, da die Dilatation des rechten Herzens viel ausgeprägter ist als die Hypertrophie.

*Radiologie:* Die radiologischen Veränderungen sind außer-

ordentlich charakteristisch. *Das ganze Herz, vor allem aber die rechte Herzseite, ist mächtig vergrößert und ausladend; der Conus pulmonalis ist stark verbreitert und vorstehend; der Aortenbogen ist klein und schmal oder überhaupt nicht zu sehen; beide Hilusschatten sind sehr breit und häufig pulsierend.* Der linke Vorhof erscheint auch in den schrägen Durchmessern nur mäßig erweitert. Angiokardiographisch kann der Vorhofseptumdefekt häufig direkt nachgewiesen werden.

*Komplikationen:* Besonders häufig treten Pneumonien, Bronchitiden und andere Affektionen der Luftwege auf, in deren Verlauf es oft zur kardialen Dekompensation kommt. Eine sehr stark erweiterte Pulmonalarterie kann zu einseitiger Stimmbandlähmung mit Heiserkeit (11) oder auch nur zu lästigem Husten führen, indem wahrscheinlich der linke Nervus recurrens zwischen Unterfläche der Aorta und erweiterter Pulmonalis eingeklemmt wird. In der weiten Pulmonalis und vor allem auch im mächtig erweiterten rechten Herzen bilden sich gelegentlich Thromben, die relativ häufig zu Lungenembolien und Infarkten führen. Eine komplizierende Endocarditis lenta kommt nur sehr selten vor (1, 13, 21). Fast ebenso selten treten trotz des großen Vorhofseptumdefektes paradoxe Embolien auf, ein indirekter Beweis für die Strömungsrichtung vom linken in den rechten Vorhof.

*Differentialdiagnose:* Am wichtigsten ist die Unterscheidung des Lutembacher-Syndromes vom *isolierten Vorhofseptumdefekt* einerseits und der *reinen Mitralkstenose* anderseits. Ferner können die stark verbreiterten Hilusschatten differentialdiagnostische Schwierigkeiten machen. Die Differenzierung gegen *isolierten Vorhofseptumdefekt* ist dann leicht, wenn die typischen klinischen, vor allem auskultatorischen Befunde der Mitralkstenose vorhanden sind. Oft ist aber die Mitralkstenose klinisch stumm. Da alle übrigen Symptome in gleicher Weise beim isolierten Vorhofseptumdefekt vorkommen und durch eine Mitralkstenose einfach in ihrer Ausprägung verstärkt werden, kann in solchen Fällen die Diagnose eines Lutembacher-Syndromes nur vermutungsweise gestellt werden. Gegenüber der *reinen Mitralkstenose* zeigt das Lutembacher-Syndrom folgende typische Abweichungen: Röntgenologisch erscheint der linke Vorhof lange nicht so stark erweitert wie bei reiner Mitralkstenose; akute Lungenstauung und Lungenödem, die größten und unmittelbarsten Gefahren der reinen Mitralkstenose, kommen beim Lutembacher-Syndrom wegen des

entlastenden Blutstromes durch den Vorhofseptumdefekt nicht vor. Eine hochgradige Mitralklappenstenose soll deshalb in Kombination mit einem Vorhofseptumdefekt klinisch oft viel besser toleriert werden, als wenn sie isoliert vorliegen würde, und die Patienten erreichen häufig ein erstaunlich hohes Alter (12, 23, 27). Die Differentialdiagnose der *verbreiterten Hilusschatten* bereitet gelegentlich Schwierigkeiten. In den beiden von *Erlanger* und *Levine* (11) beschriebenen Fällen wurden sie als retrosternale Strumen gedeutet und die Patienten zur Operation eingewiesen. In anderen Fällen wurden tuberkulöse oder neoplastische Prozesse vermutet und Röntgenbestrahlungen versucht. Die Patientin von *Wahl* und *Gard* (42) wurde mit der Diagnose eines Mediastinaltumors der Operation zugeführt, wobei es anlässlich der Exzision des vermeintlichen Tumors zur letalen Blutung aus der mächtig erweiterten und mit thrombotischen Massen gefüllten Pulmonalarterie kam. Das Lutembacher-Syndrom verdient deshalb auch in der Differentialdiagnose mediastinaler Prozesse und pulmonaler Verschattungen im Hilusbereich vermehrte Beachtung.

#### *Pathogenese.*

In erster Linie stellt sich die Frage, wie sich Vorhofseptumdefekt und Mitralklappenstenose zueinander verhalten. Prinzipiell können *beide Läsionen angeboren, beide erworben, oder die eine angeboren, die andere erworben* sein. *Lutembacher* (23, 24, 25) selber gibt folgende Möglichkeiten an: 1. kongenitaler Vorhofseptumdefekt, kompliziert durch erworbene rheumatische Mitralklappenstenose. 2. Koinzidenz eines kongenitalen Vorhofseptumdefektes mit einer kongenitalen Mitralklappenstenose, als zweier voneinander unabhängiger Mißbildungen. 3. Kongenitale Mitralklappenstenose, welche durch Erhöhung des Druckes im linken Vorhof eine Umkehr des Blutstromes zwischen den Vorhöfen von links nach rechts, statt wie beim normalen Foetus von rechts nach links, bewirkt und damit das allmähliche Zugehen der interaurikulären Kommunikation verhindert. *Roesler* (33) und nach ihm auch *McGinn* und *White* (27), *Brown* (4), *Taussig* u. Mitarb. (38), *Uhley* (41) u. a. vertreten dagegen die Ansicht, daß die Mitralklappenstenose praktisch immer erworben ist, auch dann, wenn in der Anamnese eine rheumatische Ätiologie nicht erfaßbar ist; den Vorhofseptumdefekt betrachten sie als kongenitale Mißbildung, oder aber als nicht verschlossenes Foramen ovale, welches durch starke Erweiterung

der Vorhöfe infolge einer erworbenen Mitralkstenose zu einem eigentlichen Defekt auseinandergezogen wurde. Diese Autoren halten *Lutembachers* Ansicht, daß eine kongenitale Mitralkstenose ein Offenbleiben der interaurikulären Kommunikation veranlassen kann, für unmöglich, indem sie dagegen anführen, daß 1. eindeutig angeborene Mitralkstenosen in der ganzen Weltliteratur sehr selten sind, und daß 2. die sicher bewiesenen kongenitalen Mitralkstenosen bisher niemals gleichzeitig einen Vorhofseptumdefekt aufwiesen. In den letzten 10 Jahren (1942—1951) wurden im Pathologisch-Anatomischen Institut der Universität Zürich unter 16 813 Autopsien 2 Fälle von Lutembacher-Syndrom beobachtet (Mitralkstenosen allein und in Kombination mit anderen Vitien kamen 229mal vor). Während der erste Fall pathogenetisch *Lutembachers* Gruppe 1 entspricht, handelt es sich bei der zweiten Beobachtung um eine sicher angeborene Mitralkstenose mit gleichzeitig bestehendem großem Vorhofseptumdefekt. Dieser zweite Fall muß also in *Lutembachers* Gruppe 3 eingeordnet werden, obschon *Roesler* u. a. die Existenz dieser Gruppe ablehnen.

### *Eigene Beobachtungen.*

FALL 1. 47jährige Frau (S. Nr. 1352/51).

*Anamnese:* Beide Eltern sollen an «Herzschlag» gestorben sein. Schon im Kleinkindesalter wurde bei der Patientin ein angeborener, als Vorhofseptumdefekt gedeuteter Herzfehler festgestellt. Sie war ein schwächliches Kind, bekam blaue Lippen bei Kälte und Anstrengungen, konnte aber trotzdem mit Gleichaltrigen spielen und turnen, half im Haushalt und betätigte sich später als Küchenmädchen und Hausiererin. Mit 4, 11, 13 und 21 Jahren machte sie schwere, z. T. doppelseitige Lungenentzündungen durch; mit 9 Jahren einen akuten Gelenkrheumatismus. Eigentliche Beschwerden von seiten ihres Herzleidens traten erstmals mit 36 Jahren auf in Form von zunehmender Dyspnoe, Cyanose, Erbrechen und Schwächeanfällen. Sie mußte deswegen im Alter von 36 Jahren für 3 Monate hospitalisiert werden.

*Klinischer Befund* (Stationäre Abteilung der medizinischen Universitäts-Poliklinik Zürich, Prof. Dr. P. H. Rossier<sup>1</sup>): 150 cm lange, 50 kg schwere, graze Patientin. Schwere Ruhedyspnoe und Cyanose. Thorax symmetrisch. Herz perkutorisch und röntgenologisch beträchtlich nach rechts, geringer nach links verbreitert, ausgesprochen mitral konfiguriert, vorspringender Pulmonalisbogen, schlanke Aorta; im Kymogramm starke Pulsationen des rechten Vorhofes. (Herzmaße: Mr 6,5; MI 11,2; Tr 17,7; Lg 18,5; LHQ 1,41.) Scharfes systolisches Geräusch über dem ganzen Herzen, lauter erster Ton an der Spitze. Lungenstauung, leichte Leberstauung, Knöchelödeme. Puls 92, total arrhythmisch.

<sup>1</sup> Den Herren Professoren G. Fanconi, W. Löffler und P. H. Rossier danken wir bestens für die Überlassung der entsprechenden Krankengeschichten.

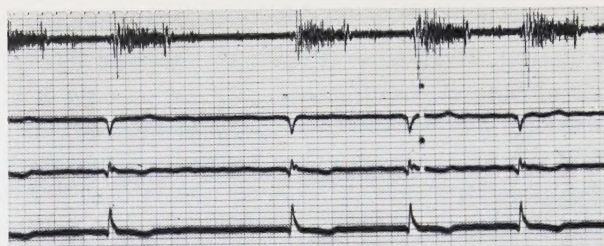


Abb. 1 (Fall 1, S. Nr. 1352/51). EKG vom 13. 8. 1948 (med. Poliklinik der Universität Zürich, Prof. P. H. Rossier). Pathologischer Rechtstyp, Vorhofflimmern. Phonokardiogramm: Lautes holosystolisches Geräusch, kurzes, feines mesodiastolisches Geräusch.

Blutdruck 110/80 mm Hg. EKG: deutlicher Rechtstyp, Vorhofflimmern. Negative Flüssigkeitsbilanz.

Unter Strophantin rasche Besserung des Allgemeinbefindens und Zurückgehen der Dekompensationserscheinungen. Nach 18 Tagen Niereninfarkt rechts; nach weiteren 9 Tagen Apoplexie mit linksseitiger Hemiplegie, von der sich die Patientin nur langsam und unvollständig erholt. Sie bleibt von nun an (mit Ausnahme mehrerer Klinikaufenthalte) in Pflegespitälern, wo sie nur leichte Handarbeiten verrichten kann. Es treten wiederholt Dekompensationserscheinungen auf, die jeweils auf Bettruhe und vorübergehende Digitalisgaben wieder verschwinden.

Anlässlich eines erneuten Aufenthaltes in der gleichen Klinik, im Alter von 44 Jahren, ergeben Herzkatheterismus und Angiokardiographie einen enorm weiten rechten Ventrikel und lange Verweildauer des Kontrastmittels daselbst. Über der Herzbasis ist nun zusätzlich ein leises diastolisches Geräusch hörbar, zweiter Pulmonalton verstärkt, prä systolischer Galopp.

Da sich ein rasch zunehmender Ascites entwickelt, wird die Patientin 5 Monate später wieder aufgenommen. Die Dekompensationserscheinungen sind wieder stärker geworden, massiver Ascites. Nochmaliger Herzkatheterismus und Angiokardiographie ergeben sehr großen rechten Vorhof, erweiterten rechten Ventrikel, vergrößerten Conus pulmonalis; die erhaltenen Sauerstoffwerte in den verschiedenen Herzkammern sprechen gegen Mischblutcyanose. EKG s. Abb. 1.

2 Jahre später, im Alter von 46 Jahren, muß die Patientin wegen zunehmender Dekompensation mit großem Ascites definitiv hospitalisiert werden.

*Klinischer Befund* (Medizinische Universitätsklinik Zürich, Prof. Dr. W. Löffler<sup>2</sup>): Schwer dekompensierte Patientin. Physikalischer Herzbefund unverändert. Radiologischer Herzbefund s. Abb. 2. Nach Ablassen des Ascites Palpation einer derben, vergrößerten, höckerigen Leber; Nabel- und Inguinalhernie. Klinisch wird nun vor allem auf Grund des röntgenologischen Befundes (Abb. 2) die Diagnose auf Lutembacher-Syndrom gestellt. Trotz dauernder kardialer Behandlung und wiederholter Ascitespunktion stirbt die Patientin am 11. 10. 1951, im Alter von 47 Jahren.

<sup>2</sup> Siehe Note<sup>1</sup>.

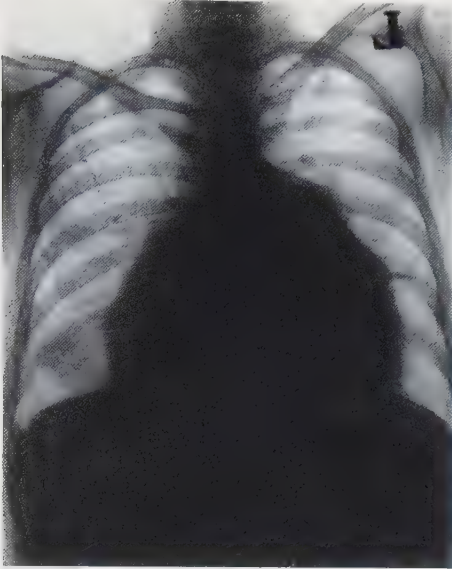


Abb. 2 (Fall 1, S. Nr. 1352/51). Röntgenbild vom 1. 8. 1950 (Röntgeninstitut der Universität Zürich, Prof. Dr. H. R. Schinz). Herz kugelförmig, mächtig erweitert, besonders nach rechts; großer, vorspringender Pulmonalisbogen, sehr kleiner Aortenbogen.

Die Sektion (Nr. 1352/51) ergibt folgenden Befund: *Pathologisch-anatomische Diagnose: Syndrom von Lutembacher:* Vorhofseptumdefekt, Mitralkstenose bei Endocarditis chronica fibrosa valvulae mitralis. Weite Arteria pulmonalis bei eher enger Aorta. Exzentrische Hypertrophie der rechten Herzkammer und beider Vorhöfe, besonders des rechten. Vorhof- und Herzohrthromben bds. Encephalomalazische Cyste in den rechten Stammganglien. Alte Infarktnarben in Milz und beiden Nieren. Chronische Stauungsorgane. Laënnecsche Lebercirrhose, anuläres Stadium. Subakute entzündliche Schwellung und portale Stauung der Milz. Perisplenitis pseudocartilaginea. Blutungen in Epikard, Peritoneum und Trachealschleimhaut. Ascites (5 l). Peritonealverwachsungen. Totale Atelektase des linken Lungenunterlappens und der Basis des linken Oberlappens. Braune Lungeninduration. Pleuraverwachsungen rechts. Tracheobronchitis mucopurulenta. Hirnödem. Status cribrosus cerebri. Meningeom mit Impression des Gyrus frontalis inf. sin. Nierenrindencysten und Nierennarben bds. Coecum mobile. Schenkelbruch rechts. Nabelbruch. Ödem an beiden Unterschenkeln und Labien.

*Einzelheiten des Sektionsbefundes* (auszugsweise): 150 cm lange, 48 kg schwere, grazil gebaute Frau. Keine Skelettdeformitäten sichtbar; Thorax symmetrisch.

*Herz:* 480 g schwer. Epikard zart, mit zahlreichen punktförmigen Blutungen. Alle Höhlen erweitert, beide Vorhöfe gut mannsfaustgroß, der rechte etwas größer als der linke, in beiden Herzhöhlen mehrere festhaftende Thromben; im oberen Abschnitt des Septum membranaceum längsovaler Defekt von 15 mm Höhe und 10 mm Breite (Abb. 3). Mitralklappen verdickt, mit gut sichtbarer Gefäßzeichnung an der Klappenbasis, Sehnenfäden verdickt, deutliche Mitralkstenose, Umfang des Mitrалostiums 5 cm (Abb. 4). Übrige Klappen alle zart. Myokarddicke der rechten Kammer 10 mm, der linken 11 mm. Pulmonalis an



Abb. 3 (Fall 1, S. Nr. 1352/51). Blick in den linken Vorhof: rechts oben der mit Pfeil bezeichnete Vorhofseptumdefekt, links unten das Mitralostium.

Abb. 4 (Fall 1, S. Nr. 1352/51). Linker Vorhof eröffnet, Blick auf das verengerte Mitralostium. Deutlich sichtbare Vaskularisation der Mitralklappen.

ihrem Abgang ca. doppelt so weit wie die Aorta (Abb. 3). *Mikroskopisch*: Myokard unverändert, Mitralklappen stark verdickt, kollagene Fasern vermehrt, viele kleinere und größere Gefäße, die bis an den freien Klappenrand reichen, keine entzündlichen Infiltrate; Endothel überall intakt.

FALL 2. 2 Tage alter Knabe (S. Nr. 1596/49).

*Anamnese*: Das Kind wurde am Termin geboren, sah zunächst rosig aus und schrie kräftig. Während der Schwangerschaft hatte die Mutter keinerlei Krankheiten durchgemacht. Am zweiten Lebenstag, im Alter von 24 Stunden, wurde der Knabe blau, es trat zunehmend beschleunigte Atmung auf, und er mußte stark blau asphyktisch als Notfall in die Klinik gebracht werden.

*Klinischer Befund* (Kinderklinik der Universität Zürich, Prof. Dr. G. Fanconi<sup>3</sup>): Stark unterkühlter Säugling, stoßende, leicht ächzende Atmung, bläulich-graue Gesichtsfarbe, blaue Lippen. Leises Zucken der Lider. Über dem Herzen lautes, fast schabendes systolisches Geräusch; über den Lungen basal vereinzelte RG. Hohe Leukocytose (24 000) mit starker Linksverschiebung; 39,4° Fieber. Trotz Penicillin, Sauerstoff, Stimulation und Infusionen stirbt das Kind 15 Stunden nach Klinikeintritt an Herzversagen. Klinische Diagnose: Vitium cordis congenitum.

Die *Sektion* (1596/49) ergibt folgenden Befund: *Pathologisch-anatomische Diagnose*: Herzmißbildung: *Syndrom von Lutembacher*. Kongenitale Mitralklappenstenose, weit offenes Foramen ovale, hypoplastischer linker Ventrikel, Hypoplasie der Aorta ascendens (Abb. 5 und 6). Exzentrische Hypertrophie beider Vorhöfe und vor allem der rechten Herzkammer, weite Pulmonalis, Chronische

<sup>3</sup> Siehe Note <sup>1</sup>.

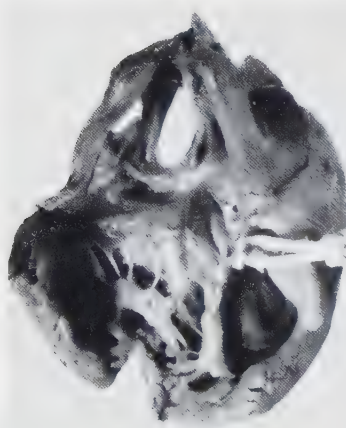
extrem hypoplastischer linker Ven-  
trikel, dem heller glänzenden Cavum  
entsprechend

unterer Abschnitt des eröffneten  
rechten Ventrikels, der hier eindeu-  
tig die Herzspitze bildet



Abb. 5 (Fall 2, S. Nr. 1596/49). Blick in das eröffnete linke Herz.

Vorhofseptumdefekt  
V. cava inf. ↓



0 1 2 3 4  
| . | . | . |

Abb. 6 (Fall 2, S. Nr. 1596/49). Blick in  
den eröffneten rechten Vorhof und auf  
den deutlich sichtbaren Vorhofseptum-  
defekt, dessen unterer Rand durch eine  
feine, zarte Membran gebildet wird.

Stauungsorgane. Rotbraune Lungeninduration. Peripheroacinäre Verfettung der Leber. Hirnödem.

*Einzelheiten des Sektionsbefundes (auszugsweise):*

*Herz:* Größer als rechte Leichenfaust. Perikard fettarm. Linker Ventrikel nur ca. bohngroß, von Endokard ausgekleidet (Abb. 5). Mitrалostium sehr eng, Umfang 12 mm, Klappen makroskopisch unverändert. Linker Vorhof dilatiert, leicht hypertrophisch. Aorta bedeutend schmaler als Pulmonalis, Aortenostium für Sonde durchgängig. Rechter Ventrikel außerordentlich stark exzentrisch hypertrophisch, Herzspitze eindeutig vom rechten Ventrikel gebildet; Umfang des Tricuspidalostiums 30 mm, Klappen zart; weite Pulmonalis. Weit offenes Foramen ovale, Durchmesser der Öffnung 10 mm, unterer Rand zart, klappenartig (Abb. 6). Myokarddicke der rechten Kammer 6 mm, der linken 4 mm, Myokard braunrot. Koronararterien zart und durchgängig, von der Aorta abgehend. *Mikroskopisch* Myokard diffus feintropfig verfettet, Mitralklappen zeigen nirgends entzündliche Veränderungen.

### *Diskussion.*

Vor allem Fall 1 entspricht anamnestisch, klinisch und autopsisch weitgehend dem oben als charakteristisch dargestellten Bilde des Lutembacher-Syndromes. Die Patientin war zwar ein schwächliches Kind und machte wiederholt Lungenentzündungen durch; trotzdem ging es ihr aber im ganzen ordentlich, und sie war erwerbstätig bis zu ihrem 37. Lebensjahr. Erst dann traten eigentliche kardiale Beschwerden auf, so daß sie in der Folge immer wieder hospitalisiert werden mußte, ihre Erwerbsfähigkeit verlor und schließlich bis zu ihrem Tode mit 47 Jahren dauernd pflegebedürftig wurde. Klinisch stand die mächtige Herzverbreiterung im Vordergrund; von Anfang an war ein lautes systolisches Geräusch vorhanden, während das diastolische Mitrалstenosegeräusch erst später hörbar wurde. Radiologisch lag die charakteristische Symptomentetrade vor: Cor bovinum, vor allem nach rechts ausladend, stark verbreiteter Pulmonalisbogen, sehr kleiner, kaum sichtbarer Aortenbogen, breite Hilusschatten. Mehrmals traten Embolien in den großen Kreislauf auf, als deren Ursprungsort wir die linksseitigen Vorhofsthromben ansehen. Der hartnäckige Ascites war nur z. T. kardialer Genese, z. T. war er Symptom der gleichzeitig bestehenden Lebercirrhose, die möglicherweise alkoholisch bedingt war. Die Akrocyanose, die in den letzten Lebensjahren immer ausgesprochener wurde, war sicher keine Mischblutcyanose, sondern Ausdruck der verlangsamten Zirkulation und verminderten Blutmenge im großen Kreislauf und der dadurch vermehrten Ausschöpfung des Blutes an Sauerstoff. Eine terminale Blutstromumkehr im Sinne eines «Syndrome de

Bard et Curtillet» konnte in unserem Fall nicht festgestellt werden. Die Herzsektion ergab in typischer Weise einen großen Vorhofseptumdefekt, eine hochgradige Mitralstenose, ein mächtig dilatiertes und hypertrophisches rechtes Herz und eine sehr weite Pulmonalis bei eher enger Aorta. *Was die Pathogenese von Vorhofseptumdefekt und Mitralstenose betrifft, so muß der Vorhofseptumdefekt hier als angeborene Mißbildung im Sinne eines Defektes im Septum secundum aufgefaßt werden.* Er wurde schon in den ersten Lebensjahren der Patientin, als noch keinerlei Zeichen einer Mitralstenose vorlagen, diagnostiziert.

Kongenitale Vorhofseptumdefekte — von mindestens 1 cm Durchmesser — gehören zu den häufigsten angeborenen Herzmißbildungen, allerdings oft in Kombination mit anderen kardialen Anomalien (18). Sie entstehen dann, wenn die Entwicklung des Vorhofseptums in irgendeiner Weise gestört ist. Es ergeben sich dabei folgende Möglichkeiten:

1. *Entwicklungshemmung des Septum primum*, Resultat: *Persistierendes Ostium primum*. Der Defekt geht bis zur Klappenebene, und das vordere Mitralsegel ist meistens gespalten.

2. *Entwicklungshemmung des Septum secundum*, Resultat: *Persistierendes Ostium secundum*. Es fehlt der Limbus fossae ovalis. Wenn man berücksichtigt, daß nicht nur *Wachstumsprozesse*, sondern auch *Resorptionsprozesse*, nämlich bei der Ausbildung des Ostium secundum, an der Entwicklung eines normalen Vorhofseptums mitbeteiligt sind, so ergeben sich als weitere Möglichkeiten für die Entstehung eines Defektes (31):

3. ein zu weitgehender Resorptionsprozeß am Septum primum, und

4. Resorptionsprozesse am falschen Ort, oder an verschiedenen Stellen gleichzeitig.

*Die Mitralstenose dagegen wurde sicher postnatal erworben*, und zwar wahrscheinlich im Anschluß an die mit 9 Jahren durchgemachte akute Polyarthrit. Wäre sie schon intrauterin oder im frühen Kindesalter vorhanden gewesen, dann müßten linker Ventrikel und Aorta ausgesprochen hypoplastisch sein, was in unserm Fall nicht zutrifft. Histologisch zeigen die Mitralklappen alle Zeichen einer durchgemachten Entzündung.

Ganz anders liegen die Verhältnisse bei Fall 2. Das Kind sah unmittelbar nach der Geburt rosig aus, wurde aber im Laufe des zweiten Lebensstages zunehmend blau asphyktisch und starb unter den Zeichen des Herzversagens. Klinisch war ein lautes systolisches Geräusch über dem ganzen Herzen zu hören. Die Herzsektion ergab einen großen Vorhofseptumdefekt, eine hochgradige Mitralstenose, mächtige Dilatation und Hypertrophie des rechten Herzens, eine sehr weite Pulmonalis bei ausgesprochener Hypo-

plasie von linkem Ventrikel und Aorta ascendens. *Die Mitralstenose ist hier angeboren.* Da histologisch keinerlei Zeichen einer durchgemachten Entzündung zu finden sind, muß die Stenose als *primäre Entwicklungsstörung* aufgefaßt werden (Rossi [34] lehnt die Existenz fötaler Endokarditiden und damit eine entzündliche Genese angeborener Mitralstenosen grundsätzlich ab). Weshalb es zu dieser Entwicklungsstörung kam, bleibt uns verborgen. Direkte Folge der Verengerung des Mitralostiums ist die extreme Hypoplasie von linkem Ventrikel und Aorta ascendens. *Der Vorhofseptumdefekt ist in diesem Fall als weit offenes Foramen ovale zu deuten, entstanden durch Überdehnung der Vorhofscheidewand und Auseinanderweichen der beiden Septa.* Septum primum und Septum secundum sind beide ausgebildet und sind als feine Membran am unteren Rand und als wallartiger Limbus am oberen Rand des Defektes sichtbar. Intrauterin bestand im Gegensatz zur normalen fötalen Zirkulation ein Blutstrom vom linken in den rechten Vorhof, da nur eine ganz kleine Blutmenge das sehr enge Mitralostium passieren konnte. Praktisch wurde also intrauterin die ganze Zirkulation vom rechten Ventrikel allein in Gang gehalten, was sich in der ausgesprochenen Hypertrophie und Dilatation des rechten Ventrikels und rechten Vorhofes äußerte. Vom rechten Ventrikel gelangte das Blut durch die Pulmonalis und durch den auffallend weiten Ductus Botalli in die Aorta. Postnatal, mit Einsetzen des Lungenkreislaufes, kam es zusätzlich noch zur Dilatation des linken Vorhofes. Den Anforderungen des extrauterinen Lebens konnte das Herz nicht mehr genügen.

*Die beiden von uns beschriebenen Fälle unterscheiden sich somit grundsätzlich in ihrer Pathogenese. In Fall 1 liegt ein kongenitaler Vorhofseptumdefekt vor, kompliziert durch eine erworbene rheumatische Mitralstenose. In Fall 2 ist die Mitralstenose die primäre Mißbildung, und als Folgeerscheinung bleibt das Foramen ovale weit offen, einen Blutstrom vom linken in den rechten Vorhof zulassend, da nur so die fötale Zirkulation gesichert ist.*

#### *Zusammenfassung.*

Zunächst wird ein Überblick gegeben über pathologisch-anatomische Befunde, klinische Erscheinungen und Pathogenese des Lutembacher-Syndromes. Die wesentlichen Autopsiefunde sind: 1. Vorhofseptumdefekt, 2. Mitralstenose, 3. gewaltige Dilatation und Hypertrophie des rechten Herzens, 4. weite Pulmonalis bei

eher enger Aorta. Das klinische Bild ist sehr variabel; für die Diagnosestellung entscheidend sind die 4 charakteristischen Röntgenbefunde: 1. Cor bovinum, vor allem nach rechts ausladend, 2. stark verbreiteter Pulmonalisbogen, 3. kleiner oder nicht sichtbarer Aortenbogen, 4. breite, oft pulsierende Hilusschatten.

Anschließend werden zwei eigene Beobachtungen besprochen, die sich pathogenetisch scharf voneinander unterscheiden: im ersten Fall liegt ein kongenitaler Vorhofseptumdefekt vor, kompliziert durch eine erworbene rheumatische Mitralkstenose; im zweiten Fall ist die Mitralkstenose die primäre Mißbildung, und als Folgeerscheinung bleibt das Foramen ovale weit offen.

#### *Summary.*

Synopsis of the pathological findings, clinical manifestations and pathogenesis of Lutembacher's syndrome: Necropsy reveals as the main findings an atrial septal defect, mitral stenosis, enormous dilatation and hypertrophy of the right heart, and dilatation of the pulmonary artery associated with a rather narrow aorta. The clinical picture varies considerably. From the point of view of diagnosis four radiological signs are decisive, viz. cor bovinum with dilatation predominantly to the right, pronounced prominence of the pulmonary cone, small or invisible aortic cone, and enlarged hilar shadows, often pulsating.

Two personal observations are discussed which, from a pathogenetic point of view, belong to two distinct groups. In the first case a congenital atrial septal defect was present, which was complicated by an acquired rheumatic mitral stenosis; in the second case the mitral stenosis was the primary congenital malformation, resulting in a wide patency of the foramen ovale.

#### *Résumé.*

Revue systématique sur l'anatomie pathologique, la clinique et la pathogénie du syndrome de Lutembacher, dont les éléments essentiels sont : 1° une communication interauriculaire ; 2° une sténose mitrale ; 3° une forte dilatation avec hypertrophie du cœur droit ; 4° une grosse pulmonaire et une petite aorte. Le tableau clinique est très variable. Il existe 4 signes radiologiques : 1° un gros cœur « bovin », plus prononcé vers la droite ; 2° une dilatation marquée de l'artère pulmonaire ; 3° un bouton aortique petit ou invisible ; 4° des ombres hilaires augmentées et souvent pulsantes.

Description de deux cas personnels de pathogénie différente. Dans le 1<sup>er</sup> cas, il y avait une communication interauriculaire congénitale compliquée ultérieurement d'un rétrécissement mitral rhumatismal acquis. Dans le second, c'est le rétrécissement mitral qui est primaire, alors que la communication interauriculaire est la conséquence de la béance du foramen ovale.

### Literatur.

1. Abbott, O. A.: Amer. Heart J. 21, 807, 1941. — 2. Bedford, E., C. Papp, and J. Parkinson: Brit. Heart J. 3, 37, 1941. — 3. Bonnabel, J.: Thèse de Paris, 1906. — 4. Brown, J. W.: Congenital Heart Disease. Second edition. Staples Press. London and New York, 1950. — 5. Burrett, J. B., and P. D. White: Amer. J. Med. Sci. 209, 355, 1945. — 6. Butin, J. L.: Thèse de Paris, 1870. — 7. Chénieux: Bull. Soc. anat. Paris 1870; zit. bei 23. — 8. Courter, S. R., B. Felson, and J. McGuire: Amer. J. Med. Sci. 216, 501, 1948. — 9. Dreßler, W., und H. Roesler: Z. klin. Med. 112, 421, 1930. — 10. Dufour, H., et M. Huber: Bull. Soc. méd. Hôp. Paris 31, 510, 1911; zit. bei 23. — 11. Erlanger, H., and S. A. Levine: Amer. Heart J. 26, 520, 1943. — 12. Firket, C.: Ann. Soc. méd.-chir. de Liège 19, 188, 1880; zit. bei 23. — 13. Geiger, A. J., and H. C. Anderson: Amer. Heart J. 33, 240, 1947. — 14. Griffith, T. W.: Lancet 1906, II, 937. — 15. Heitz, J.: Bull. Soc. sci. méd. de Clermont-Ferrand 1912; zit. bei 23. — 16. Holzmänn, M.: Erkrankungen des Herzens und der Gefäße, S. 2679 in Schinz, H. R., W. E. Baensch, E. Friedl und E. Uehlinger: Lehrbuch der Röntgendiagnostik, 5. Auflage. G. Thieme, Stuttgart 1952. — 17. Hull, E.: Amer. Heart J. 38, 350, 1949. — 18. Ingham, D. W.: J. Tech. Methods 18, 131, 1938. — 19. Innerfield, I.: Arch. Int. Med. 85, 490, 1950. — 20. Jerofejeff, P.: Frankf. Z. Path. 46, 92, 1934. — 21. Kurz, E. R. H., and I. Fischer: New England J. Med. 240, 178, 1949. — 22. Laufer, S. T.: Canad. Med. Ass. J. 47, 330, 1942. — 23. Lutembacher, R.: Arch. d. mal. du cœur 9, 237, 1916. — 24. Lutembacher, R.: Arch. d. mal. du cœur 29, 229, 1936. — 25. Lutembacher, R.: Les Lésions organiques du Cœur, Masson, Paris 1936. — 26. Martineau: Bull. Soc. anat. Paris 1865; zit. bei 23. — 27. McGinn, S., and P. D. White: Amer. Heart J. 9, 1, 1933. — 28. McGinn, S., and P. D. White: New England J. Med. 214, 763, 1936. — 29. Moureyre: Bull. Soc. sci. méd. de Clermont-Ferrand 1911; zit. bei 23. — 30. Müller, H.: Schweiz. med. Wschr. 8, 863, 1927. — 31. Patten, B. M.: Amer. J. Path. 14, 135, 1938. — 32. Purks, W. K.: Arch. Int. Med. 82, 588, 1948. — 33. Roesler, H.: Arch. Int. Med. 54, 339, 1934. — 34. Rossi, E.: Mündliche Mitteilung. — 35. Schott, A.: Cardiologia 13, 95, 1948. — 36. Selzer, A., and A. E. Lewis: Amer. J. Med. Sci. 218, 516, 1949. — 37. Souza Gualarte, J. G.: Thèse de Paris, 1924. — 38. Taussig, H. B., A. Harvey, and R. H. Follis: Bull. Johns Hopkins Hosp. 63, 61, 1938. — 39. Taussig, H. B.: Congenital Malformations of the Heart. The Commonwealth Fund, New York 1947. — 40. Tinney, W. S.: Arch. Int. Med. 66, 807, 1940. — 41. Uhley, M. H.: Amer. Heart J. 24, 315, 1942. — 42. Wahl, H. R., and R. L. Gard: Surg. Gynec. a. Obst. 52, 1129, 1931. — 43. Weber, F. P.: Rare Diseases and some debatable Subjects. Staples Press, London 1946.

### *Curriculum vitae.*

Am 21. Oktober 1925 wurde ich in Zürich geboren. In dieser Stadt besuchte ich die Primarschule und von 1938 bis 1944 das städtische Gymnasium. Im Herbst 1944 bestand ich die eidg. Maturitätsprüfung Typus A. Von 1944 bis 1951 studierte ich an der Universität Zürich, wo ich 1945 das 1. und 1947 das 2. propaedeutische Examen bestand. 1951 schloß ich mein Studium mit dem eidg. Staatsexamen ab.

